

<sup>1</sup>Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya. Departament de Neurologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>2</sup>Servei d'Anatomia Patològica. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>3</sup>Servei de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron; <sup>4</sup>Universitat de Vic. Universitat Central de Catalunya.

**Objetivos:** La vasculitis primaria del sistema nervioso central (VPSNC) es una enfermedad infrecuente y de difícil diagnóstico debido a diversas presentaciones histológicas (subtipos linfocítico, necrótico o granulomatoso) y la posibilidad de afectación inflamatoria vascular en otras enfermedades. Este estudio compara histológicamente la VPSNC con otras entidades inflamatorias del SNC, identificando características que faciliten el diagnóstico diferencial.

**Material y métodos:** Estudio unicéntrico y retrospectivo. Se incluyeron, según disponibilidad de la histología, 10 pacientes con VPSNC y 11 pacientes con enfermedades imitadoras (2 toxoplasmosis, 3 infecciones virales, 1 MOGAD, 1 Rasmussen, 1 neurobehçet, 2 leucoencefalopatías CD8, 1 meningoencefalitis microglial). Mediante patología digital (QPath), se evaluaron cuantitativamente las tinciones de CD3, CD20 y CD45, seleccionando los 5 vasos (excluyendo meníngeos) de tamaño mediano más inflamados por biopsia y se trazaron tres círculos concéntricos: el interno adaptado al contorno del vaso, uno intermedio y otro externo, ambos de tamaño constante entre vasos. Se realizó un conteo manual linfocitario en cada círculo, comparando la densidad media en las distintas áreas de los vasos. Asimismo, se analizaron patrones de infiltración linfocitaria (predominio perivascular vs. predominio externo).

**Resultados:** Las VPSNC tienden a presentar una mayor densidad (linfocitos/mm<sup>2</sup>) inflamatoria transmural de CD3, CD20 y linfocitos totales, con predominio de linfocitos CD3. En ambos grupos, la densidad transmural tiende a ser mayor respecto otras regiones, con algunas diferencias respecto a la distribución.

**Conclusión:** La mayor inflamación transmural, con predominio de linfocitos CD3, en la VPSNC en comparación con las entidades imitadoras podría facilitar su diagnóstico histológico.

## 117. POLIMIOSITIS CON FIBRAS COX NEGATIVAS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Jiménez Almonacid, J.<sup>1</sup>; Gonzalo Martínez, J.<sup>1</sup>; Kapetanovic García, S.<sup>2</sup>; Rodrigo Armenteros, P.<sup>2</sup>; Toldos González, O.<sup>3</sup>; Hernández Laín, A.<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre;

<sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; <sup>3</sup>Sección de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

**Objetivos:** La polimiositis con fibras COX negativas o con patología mitocondrial fue descrita inicialmente en 1997. Aunque se ha considerado como una posible forma inicial de miositis por cuerpos de inclusión (IBM), los estudios y las series de casos son limitados. Presentamos dos casos con seguimiento clínico y evolución.

**Material y métodos:** El paciente 1 es un varón de 58 años que muestra de manera asimétrica debilidad proximal en la cintura escapular, flexión de los dedos de la mano y de ambos cuádriceps. Los niveles de CK estaban elevados entre 800 y el EMG era miopático. Se detectó positividad de los anticuerpos cN1A. Recibió varios tratamientos inmunosupresores sin mejoría. El paciente 2 es un varón de 81 años con CK de 900 e inicialmente asintomático, pero con hallazgos asimétricos de edema en la resonancia. En la evolución se objetivó debilidad leve en la flexión cervical y de manera asimétrica del flexor profundo de los dedos, del cuádriceps y psoas. Los anticuerpos cN1A fueron negativos.

**Resultados:** La biopsia muscular del paciente 1 mostró infiltrados linfocitarios endomisiales. Se detectaron hasta un 15% de fibras COX negativas. En el paciente 2 mostró múltiples focos de infiltrado inflamatorio endomisial, detectándose un 18% de fibras COX negativas. Ambos casos presentaron sobreexpresión de HLA-ABC. En ninguno de los casos se observaron vacuolas ni depósitos de p62 ni TDP43.

**Conclusión:** La polimiositis con fibras COX puede tener relación con la IBM pero es necesario tener un buen seguimiento clínico y mayor recopilación de casos.

## 119. CASO CLÍNICO-PATOLÓGICO: TRASTORNO RÁPIDAMENTE PROGRESIVO SIMULANDO UNA ENCEFALITIS TRONCOENCEFÁLICA

Ferreira Taipa, R.

*Servicio de Neuropatología. Centro Hospitalar Universitário de Santo António do Porto.*

**Objetivos:** Describir los hallazgos neuropatológicos del paciente diagnosticado inicialmente de encefalitis troncoencefálica inmunomediada.

**Material y métodos:** Recopilación retrospectiva de datos a partir de registros electrónicos y material de vídeo autorizado. Descripción neuropatológica del estudio *post mortem* (se realizaron estudios histológicos con hematoxilina-eosina, Kluver-Barrera e inmunohistoquímica [alfa-sinucleína, ubiquitina, SQSTM1/p62, tau (AT8), 3R Tau, 4R Tau, TDP-43, GFAP, beta-amiloide]).

**Resultados:** Varón de 51 años con ptosis bilateral, diplopía y disfagia seguidas de disfunción cognitiva progresiva con signos de liberación frontal y parkinsonismo asimétrico. Se encontraron anticuerpos anti-PNMA2 (Ma2/Ta) débilmente positivos y la resonancia magnética mostró una hiperintensidad en T2 que afectaba al mesencéfalo y la protuberancia. Se consideró el diagnóstico de encefalitis troncoencefálica inmunomediada y se trató con inmunosupresión sin mejoría. Un año después desarrolló limitación de la mirada horizontal y vertical, progresó el parkinsonismo y la disfunción cognitiva. A los 53 años, quedó gravemente discapacitado y requirió una gastrostomía percutánea para alimentarse. Murió de neumonía a los 54 años. El paciente donó el cerebro para la investigación.

**Conclusión:** Se discutirá la neuropatología de esta presentación neurológica rápida y atípica.

## 120. ESCLEROSIS DEL HIPOCAMPO EN LA ENFERMEDAD DE ALZHEIMER: CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES EN PACIENTES CON INICIO TEMPRANO

Rábano Gutiérrez, A.<sup>1</sup>; Burgueño García, I.<sup>1</sup>; Saiz Aúz, L.<sup>1</sup>; Ruiz Valderrey, P.<sup>1</sup>; Uceda Heras, A.<sup>1</sup>; López Martínez, M.; Rodrigo Lara, H.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Plataforma de Neuropatología y Biobanco. Fundación CIEN; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

**Objetivos:** La esclerosis del hipocampo asociada al envejecimiento (EH) presenta pérdida neuronal intensa en el córtex hipocampal, especialmente en *subiculum* y CA1. La EH está relacionada con la edad avanzada, se asocia a encefalopatía TDP-43 relacionada con la edad de predominio límbico (LATE), y se combina con otras patologías neurodegenerativas de alta prevalencia, especialmente enfermedad de Alzheimer (EA). Para estudiar la doble asociación de la EH a la edad y a otras causas neurodegenerativas de demencia, se analizan EH y LATE en dos cohortes con EA de inicio tardío (LOAD) y temprano (EOAD), respectivamente.

**Material y métodos:** En el grupo de LOAD se incluyeron 106 cerebros de la cohorte Vallecas Alzheimer Reina Sofía (VARS), y 53 donaciones externas fueron incluidas en el grupo de EOAD. En el análisis se incluyó el conjunto básico de datos del BT-CIEN, con los datos completos de clasificación neuropatológica de los cerebros. Para la evaluación de la EH se utilizó una escala (0-4) propuesta por nuestro grupo, que distingue entre EH temprana (1-2) y avanzada (3-4).

**Resultados:** Mientras que los cerebros de LOAD mostraron una alta prevalencia de EH, se observó una mayor proporción de EH avanzada en EOAD ( $p < 0,05$ ). La correlación (CC) entre el estadio de EH y, tanto el tiempo de supervivencia como la edad al *exitus*, fue superior para EOAD ( $p < 0,001$ ). Análogamente, EOAD mostró la correlación más alta entre los estadios de EH y LATE.